

# 目次

執筆者一覧	iii
はじめに	iv

## 序章

本ガイド改定の背景と目的	vii
本ガイドがカバーする内容に関する事項(スコープ)	viii
作成手順	x
エビデンスレベルの評価, 推奨グレードのつけ方	x
資金・利益相反	x

## 第1章 疾患概念・定義

1. 疾患定義とその変遷	1
2. 病態生理	5

## 第2章 aHUS 診断

1. 症状	9
2. 診断の手順	10
3. 難病診断基準	14
4. 鑑別診断	
a. TMAの診断とTMA類似疾患の鑑別	15
b. STEC-HUS	16
c. TTP	18
d. 妊娠	20
e. 腎移植	21
f. 高血圧緊急症/悪性高血圧	22
g. 二次性TMAおよびその他のTMA	23
5. 海外におけるExpert Opinion	26
6. 各種検査	
a. 遺伝学的検査	27

b. 抗H因子抗体	29
c. 補助診断	31

### 第3章 疫学

---

有病率, 予後	33
---------	----

### 第4章 疾患各論

---

原因別解説, 遺伝子, その他	35
-----------------	----

### 第5章 治療

---

1. 治療総論	39
2. 治療各論	
a. 抗C5抗体薬 CQ : aHUSに対し抗C5抗体薬は推奨されるか	45
b. 抗C5抗体薬治療の中止	51
c. 血漿療法(血漿交換/血漿輸注)	54
d. 赤血球および血小板補充治療	56

### 第6章 aHUS診療に関する注意点

---

1. 小児のaHUS診療に関する注意点	57
2. 抗C5抗体薬治療を行う際の感染症にかかわる注意点	59
3. 腎移植時の注意点	61
4. 妊娠に関する注意点	63

構造化抄録	66
索引	69
利益相反(COI)開示	74